

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA SPLENECTOMIE DANS LES ANEMIES HEMOLYTIQUES CONGENITALES

A PROPOS DE 20 OBSERVATIONS A LA CLINIQUE HEMATOLOGIQUE
HOPITAL MUSTAPHA - ALGER

T H E S E

Pour le Doctorat de l'Université Mention Médecine
Présenté et soutenue publiquement

Le 24 Septembre 1971

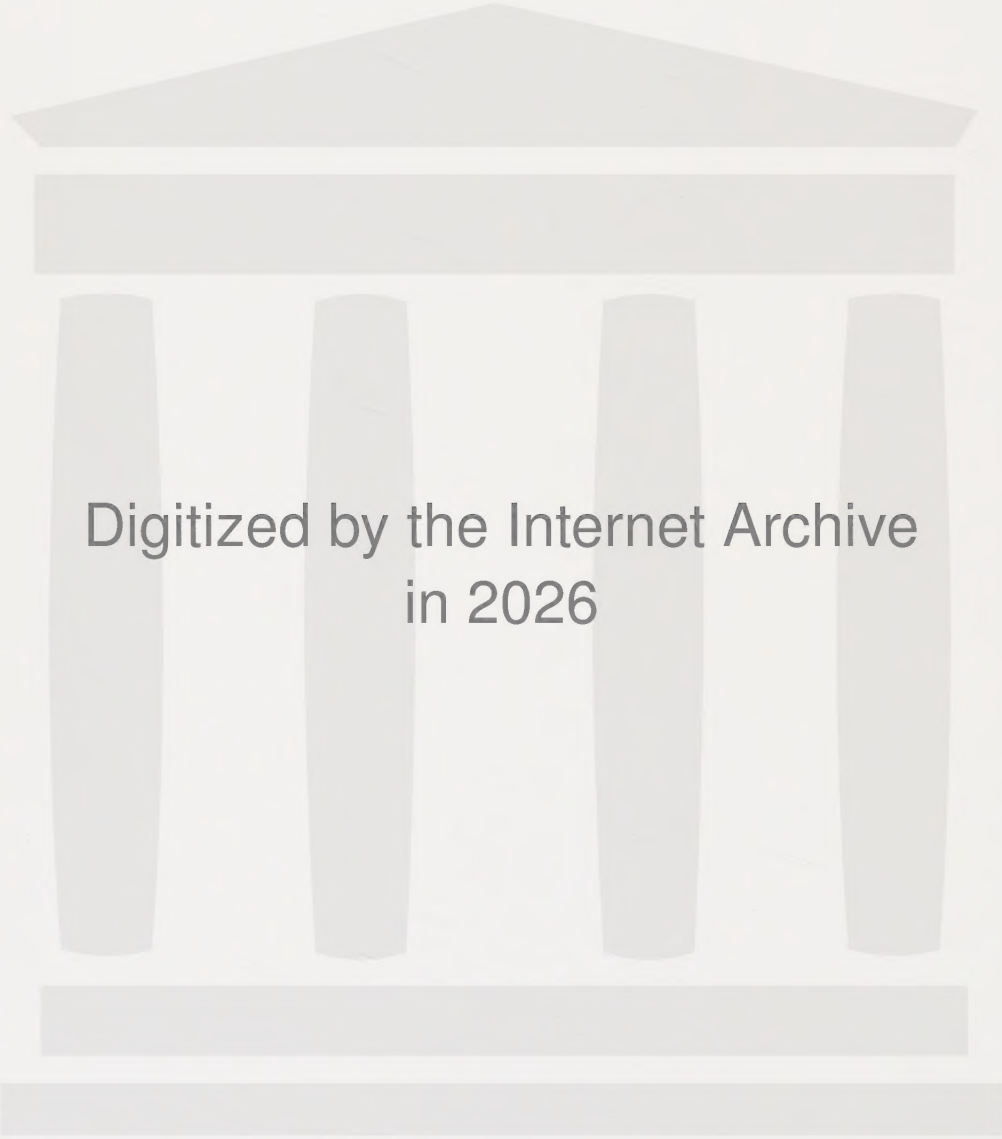
par

RAMDOUN-YASSER Mohamed

né le 15 Mars 1944
à HOMS - SYRIE

Membres du Jury :

P. COLONNA, Maître de Conférence agrégé (Hématologie)	} Président
M. BENMILOUD, Maître de Conférence agrégé (endocrinologie et Maladies métaboliques)	
M. BENABADJI, Maître de Conférence agrégé (Hématologie)	} Juges
A. BELKHODJA, Maître de Conférence agrégé (Hématologie)	



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554820_0003

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.



JE DEDIE CETTE THESE

à la mémoire de mon père.

à ma mère

faible témoignage de ma profonde affection
et de mon affectueux attachement.

à mes frères et soeurs

à toute ma familles

avec mon affection la plus sincère

à tous mes amis.

CONFIDENTIAL

CONFIDENTIAL

CONFIDENTIAL

CONFIDENTIAL

CONFIDENTIAL

CONFIDENTIAL

CONFIDENTIAL

CONFIDENTIAL

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Agrégé COLONNA

Il nous a fait le grand honneur de nous confier ce travail d'en présider le Jury et nous a guidé pas à pas avec une bienveillance incomparable, jusqu'à la réalisation complète de ce travail.

La précision de son raisonnement clinique , l'étendue de sa connaissance ont toujours suscité notre admiration.

Qu'il nous soit permis de lui exprimer ici notre très respectueuse gratitude et notre fidèle attachement.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur Agrégé BENMILOUD

Nous avons trouvé près de lui un accueil chaleureux et le souci de nous faire profiter de son expérience et de son travail. Son esprit de recherche est pour nous un exemple.

Nous ne pouvons que bien imparfaitement lui témoigner ici notre respectueux attachement.

Monsieur le Professeur Agrégé BENABAL

**En faible témoignage de reconnaissance
l'enseignement qu'il nous a prodigué et l'aide affective
nous a apportée pour la réalisation de ce travail.**

**Nous le remercions d'avoir accepté de
ce travail et l'assurons de notre respectueuse gratitude .**

Monsieur le Professeur Agrégé BALKHODJA

Qu'il trouve ici notre pleine gratitude pour
l'enseignement qu'il nous a prodigué et l'intérêt qu'il
a porté à notre travail en nous honorant par sa présence
au sein de notre Jury de thèse.

A Monsieur le Professeur Agrégé MESSERSCHMITT

**En faible témoignage de notre reconnaissance
pour l'intérêt qu'il a porté à notre travail et la bienveillance
avec laquelle il nous a aidé dans notre documentation.**

**Nous le prions de trouver ici l'assurance de
notre vive reconnaissance.**

A tous mes Maîtres de la Faculté de Médecine et des Hôpitaux d'ALGER

et notamment à Monsieur le Professeur Agrégé ABADA

en témoignage de notre profond respect et de
notre respectueuse admiration.

A tous mes camarades d'Hôpital,

Externes et Internes des Hôpitaux.

I N T R O D U C T I O N

Fréquence des hémoglobinoses

Traitement de l'anémie des hémoglobinoses

Discussion de la splénectomie

Les hémoglobinoses sont des **anémies** hémolytiques congénitales fréquentes sur le pourtour méditerranéen (thalassémie) et en Afrique (drépanocytose et hémoglobinoase C), et par voie de conséquence en Algérie. Leur traitement est purement palliatif, se bornant à réparer l'anémie lorsqu'elle est trop profonde par des transfusions. Celles-ci ne pouvant être répétées trop fréquemment pendant toute la vie, on a tenté avec des fortunes diverses de leur appliquer une technique connue pour être constamment efficace dans la sphérocytose héréditaire, la splénectomie.

Le présent travail rapporte les observations enregistrées à propos de 20 malades splénectomisés et hospitalisés à la Clinique Hématologique du Centre Hospitalier et Universitaire d'Alger. Après avoir discuté les indications thérapeutiques, nous suivrons la démarche classique en exposant nos cas, puis nos résultats, avant de les discuter en fonction des données recueillies dans la littérature. Nous pouvons alors conclure sur l'attitude pratique à avoir devant ce problème.

Les hémoglobinoses sont des maladies transmises sur le mode mendélien dominant, non liées au sexe, caractérisées par une anomalie qualitative, (drépanocytose, hémoglobinoase C) ou quantitative (thalassémie) de l'hémoglobine, dans sa portion protéique; elles sont répandues à travers le monde, chacune possédant une répartition géographique particulière.

La drépanocytose s'observe presque'uniquement dans les populations noires. Sa fréquence a été étudiée surtout parmi les noirs des Etats - Unis, dont 7 à 10 % sont porteurs de l'anomalie biochimique, 2% étant anémiques. Une fréquence similaire s'observe dans les populations noires d'Amérique Centrale et du Sud. En Afrique, la drépanocytose se rencontre surtout dans une bande horizontale englobant la partie moyenne du continent elle touche jusqu'à 45 % des individus, selon le groupe examiné.

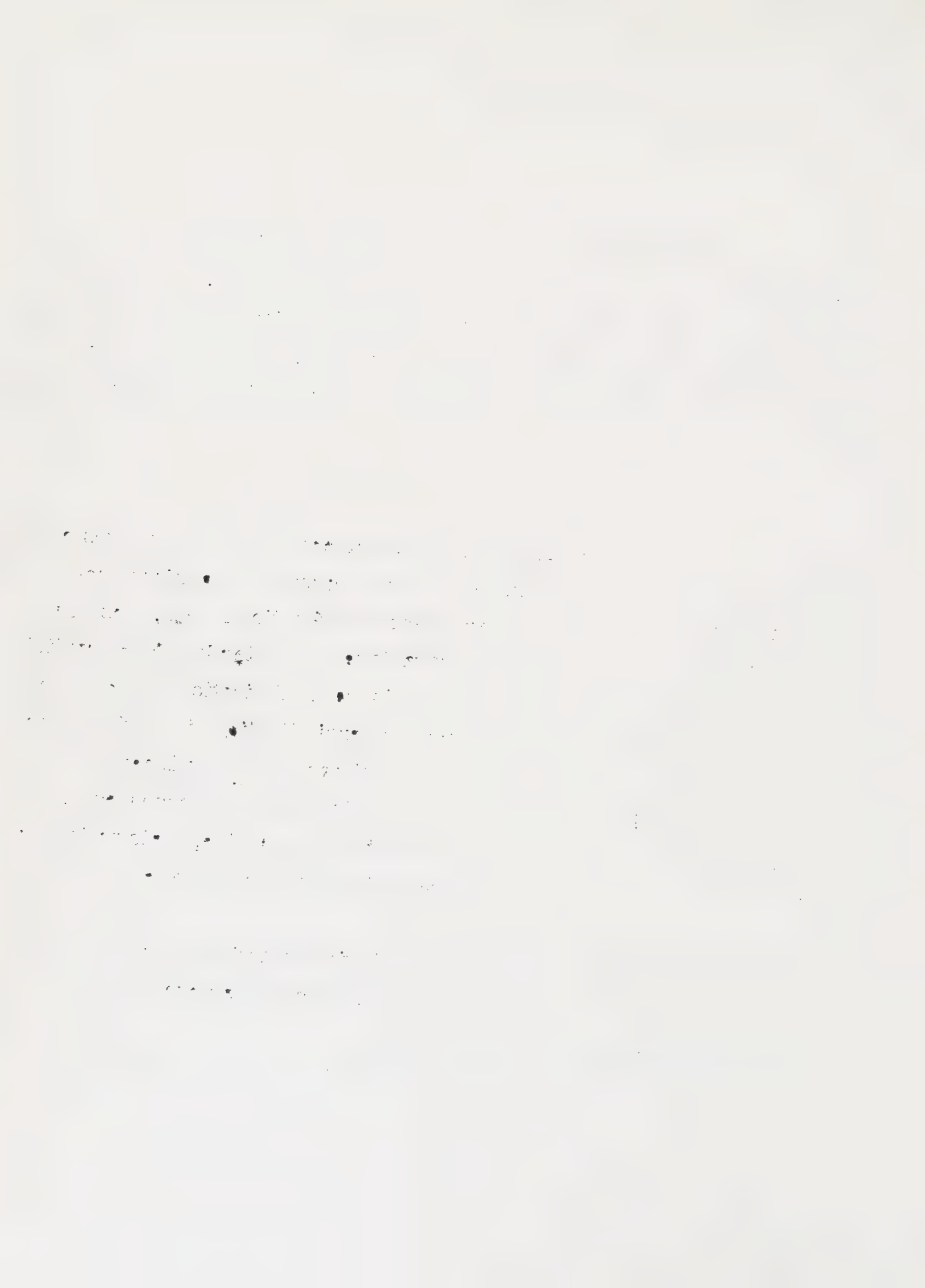
L'hémoglobinoase "C" semble, comme la drépanocytose, affecter surtout les sujets de race noire = 1 à 3 % des noirs américains, et un pourcentage plus élevé parmi les habitants d'Afrique occidentale, en sont atteints.

La thalassémie se rencontre surtout sur les rives de la Méditerranée centrale et orientale, avec une fréquence variable, pouvant atteindre 12 % chez certains groupes italiens.

Il s'agit donc d'affections relativement fréquentes, dont la gravité, variable, tient à l'anémie qui affecte les sujets atteints. Le traitement, qui ne peut prétendre actuellement à la correction de l'anomalie biochimique, vise à corriger l'anémie; bien que purement palliatif, il permet une survie appréciable dans d'assez bonnes conditions de vie lorsqu'il est rigoureusement conduit.

Les transfusions sanguines apportent les globules rouges et donc l'hémoglobine circulante qui manquent au malade; on peut transfuser soit du sang total, soit de la purée globulaire, soit des hématies lavées. Ces deux dernières formes de transfusions ont l'avantage d'apporter la même quantité d'hémoglobine sous un volume deux fois moindre; l'élimination du plasma réduit l'apport électrolytique et les risques de sensibilisation vis-à-vis des protéines plasmatiques étrangères. Ce traitement permet un développement somato-psychique normal, et retarde l'apparition de lésions osseuses graves dues à une hyperplasie médullaire compensatrice excessive. Mais trois types de complications sont liées à cette thérapeutique transfusionnelle :

- un risque d'iso-immunisation vis-à-vis des antigènes érythrocytaires autres que ceux des groupes ABO et Rhésus (par exemple : Kell, Duffy, etc...)
- une hémosidérose due à l'apport de fer que représente chaque trans-



fusion (un litre de sang contient 500 mg de fer); longtemps bien tolérée; elle conduit à une hémochromatose qui finit par emporter le malade;

- un " hypersplénisme " secondaire, où l'apparition d'un pouvoir de lyse développé vis-à-vis des hématies transfusées se manifeste par une splénomégalie croissante et par la nécessité de répéter les transfusions avec une fréquence excessive.

Les facteurs anti-pernicieux sont utiles. Si la vitamine B 12 n'a pas de valeur en règle (WINTROBE), par contre il est établi qu'un déficit en acide folique est fréquent au cours des anémies hémolytiques congénitales, où un accroissement des besoins des organes hématopoïétiques. L'importance de ce déficit est attestée par la grande quantité d'acide folique nécessaire pour obtenir une rémission clinique dans le cas où il se manifeste par une anémie mégaloblastique, dont l'apparition est favorisée par certains facteurs tels que sous-alimentation, infection, alcoolisme, etc... (BLARLEY).

L'utilisation, depuis un certain nombre d'années, d'un chélateur du fer (la desferrioxamine, spécialisée sous le nom de desférol) devrait permettre en réduisant l'accumulation de fer d'élargir les résultats obtenus par la pratique des transfusions. Les avis sont encore partagés sur son efficacité réelle.

La splénectomie enfin représente une arme thérapeutique incertaine.

L'indication de la splénectomie dans les hémoglobinoses a d'abord reposé sur leur analogie avec la sphérocytose héréditaire, ou maladie de MINKOWSKI-CHAUFFARD, mais elle ne peut être posée dans celles-là aussi simplement que dans celle-ci.

La sphérocytose est en effet l'exemple typique d'une maladie érythrocytaire où la rate exerce constamment une action hémolytique. La rate offre des conditions circulatoires defectueuses, qui entraînent une stase des hématies sphérocytaires, leur fragilisation et leur destruction prématurée. La suppression du piège que constitue la rate supprime l'hyperhémolyse sans modifier la malformation érythrocytaire.

La situation est tout-à-fait différente dans les hémoglobinoses et l'on peut avancer trois séries d'arguments qui contraindiquent la splénectomie :

- à l'examen anatomo-pathologique, la rate n'offre pas un aspect hémolytique (fragmentation des hématies, inclusions macrophagiques);
- la moelle osseuse est très riche en érythroblastes, dont le pourcentage est double ou triple du pourcentage normal, mais la plupart ont un aspect de dégénérescence ou de lyse qui indique que, loin de parvenir à maturité, ils subissent un " avortement intra-médullaire ";
- l'exploration fonctionnelle de l'érythropoïèse confirme ces données morphologiques = le fer marqué est capté par la moelle mais il est mal utilisé et on ne le retrouve pas en proportion normale dans les hématies circulantes.

Il y a donc dans les hémoglobinoses, et ceci est particulièrement vrai pour la thalassémie, une insuffisance de production médullaire au moins autant, sinon davantage, qu'un excès de destruction périphérique. Ainsi la splénectomie peut-elle paraître illogique, ou tout au moins sans fondement. Son indication peut cependant être discutée dans certaines circonstances, où son action s'est parfois révélée bénéfique.

C'est d'abord le cas où la rate acquiert au cours de l'évolution de la maladie un rôle hémolytique qu'elle ne possédait pas initialement vis-à-vis des hématies transfusées. Cette éventualité, qui a reçu la dénomination d'"hypersplénisme", se rencontre assez fréquemment. Le rôle hémolytique de la rate a été montré par l'étude de la captation splénique d'hématies marquées au chrome radio-actif (WATSON et coll, 1952). A un degré extrême, il devient impossible d'assurer au malade un taux d'hémoglobine convenable malgré la répétition des transfusions.

Certains sujets, porteurs d'une splénomégalie importante, présentent de façon permanente une leucopénie et une thrombopénie associées à l'anémie; on a invoqué dans ces cas l'exagération d'une fonction "anti-diabétique" de la rate. Quoiqu'il en soit du mécanisme exact, la splénectomie dans ces conditions paraît toujours bénéfique.

Les rates volumineuses peuvent entraîner une gêne mécanique, ce qui justifie alors leur ablation. De plus, elles sont surchargées en fer et leur ablation constitue alors une véritable thérapeutique chélatrice chirurgicale.

Il y a donc, au total, des indications possibles à la splénectomie au cours des hémoglobinoses. Ces indications peuvent être basées sur deux ordres d'arguments :

- 1°) La nécessité de transfusions fréquentes, et surtout l'accélération de leur rythme. Selon TRUSLER et BARTLETT, la nécessité de transfuser plus souvent qu'une fois par mois est la première indication ; chez 12 enfants thalassémiques splénectomisés pour ce motif, ils ont pu observer une diminution de plus de 80 % de la quantité de sang nécessaire par rapport à la période antérieure à la splénectomie.

- 2°) une hyperhémolyse d'origine splénique prouvée par la captation splénique du radio-chrome. Ceci devrait logiquement conduire à une exploration fonctionnelle isotopique chaque fois que la rate est volumineuse, ou bien qu'un équilibre hématologique satisfaisant est difficile à maintenir. Etant donné le coût et les risques de cette exploration il faut évidemment la réserver aux cas où l'on en attend des conclusions pratiques importantes.

M A T E R I E L E T M E T H O D E S

Choix des paramètres, difficultés de
l'enquête

Résumé des 20 observations.

Cette étude porte sur 20 malades hospitalisés entre 1954 et 1971 à la Clinique Hématologique du Centre Hospitalo-Universitaire d'Alger. Le type d'hémoglobinopathie et le sexe de ces malades figurent sur le tableau n° I.

TYPE :	SEXE : Féminin	Masculin	
Thalassémie	10	3	13
Drépanocytose	1	1	2
Hémoglobinoase C	1		1
Thalasso - drépanocytose		2	2
Hémoglobinoase C - Thalassémie	1		1
Non classé		1	1
	12	7	20

TABLEAU I : répartition des malades

(âge et type d'affection)

L'âge de ces malades est très varié : le plus jeune a deux ans et le plus âgé 42 ans au moment où le diagnostic a été porté. Certains de ces malades ont du être hospitalisés plusieurs fois - jusqu'à 12 reprises - indice de la mauvaise tolérance de l'affection. Un de ces malades a été splénectomisé en 1958, c'est-à-dire selon les critères qui ne nous sont pas propres; un autre a été splénectomisé en 1964 mais nous n'avons eu à le prendre en charge qu'après l'intervention.

Lors de leur première hospitalisation, l'exploration des malades comportait : les taux d'hématocrite et d'hémoglobine; une numération des éléments rouges, blancs et plaquettaires; le décompte des érythroblastes médullaires et éventuellement sanguins; le dosage du fer sérique.

L'étude du type d'hémoglobine a été faite au Centre Algérien de Transfusion Sanguine (Prof. agr. M. BENABADJI); elle a été étendue à plusieurs membres de la famille du malade lorsque cela était possible (9 observations) le terme de thalassémie mineure ou majeure se réfère à la présence de l'anomalie chez les deux ou un seul parent.

L'étude de la séquestration splénique des érythrocytes et éventuellement de leur durée de vie par auto-transfusion d'hématies marquées au chrome 51 a été réalisée au laboratoire d'isotopes du Service d'Endocrinologie du Centre Algérien de Lutte contre le Cancer (Prof. agr. M. BENMILOUD); l'évolution du rapport des radio-activités splénique et cardiaque, et l'indice de localisation splénique (SLI) de McCURDY, ont été retenus. 11 observations comportent cette exploration.

L'indication opératoire a été posée après confrontation de toutes ces données. L'intervention a eu lieu dans l'un des services de Chirurgie du Centre Hospitalier et Universitaire d'Alger = Clinique Chirurgicale A (Prof. J. SEROR; Prof. Agr. B. MENTOURI); Clinique Chirurgicale B (Prof. H. MANSOURI); Clinique Chirurgicale Infantile (Prof. Agr. M. ABOULOLA).

Un bilan clinique et biologique a pu être effectué un mois après l'intervention dans la plupart des cas.

Afin d'établir un bilan à terme, tous les malades ont été convoqués au mois de Juin 1971; sept d'entre eux seulement se sont présentés. Nous avons donc été amenés à nous rendre personnellement à la dernière adresse connue des autres malades : quatre ont pu être ainsi retrouvés. Les renseignements obtenus auprès des parents nous ont appris le décès de trois patients. Il n'a pas été possible de retrouver les six autres malades.

Un bilan clinique et biologique a pu donc être pratiqué en Juin 1971 chez 11 malades.

Un résumé de chacune des ces observations figure ci-après.

OBSERVATION N° 1

L'enfant H... Y..., originaire de Bordj-Bou-Arréridj (Sétif) est hospitalisé à l'âge de cinq ans; le diagnostic de thalassémie majeure est porté dès son admission (obs. n° 87/71 F); l'hématocrite est alors à 14 %.

La splénectomie est décidée devant le mauvais état général, la nécessité de transfuser plus d'un litre de sang par mois (60 ml/kg/ mois) une splénomégalie type V et une épreuve isotopique à la limite de la normale.

L'intervention et les suites opératoires sont simples.

Un mois plus tard, sans transfusion depuis l'intervention, l'hématocrite est à 29 %.

En juin 1971, c'est-à-dire deux mois après la splénectomie, l'hématocrite est à 29 %.

OBSERVATION N° 2

L'enfant H... N..., originaire d'Alger est hospitalisé à l'âge de deux ans et le diagnostic de thalassémie mineure (mère indemne) est porté lors de cette première hospitalisation. Le taux d'hématocrite est à 18% (obs. n° 579/66 H).

L'indication de la splénectomie est posé devant la médiocrité de l'état général, celles des besoins transfusionnels (12 ml/kg/mois) et la constatation d'une séquestration splénique, malgré une splénomégalie cliniquement modérée.

L'intervention s'est déroulée sans incidents, les suites opératoires ont été correctes; 750 ml de sang (68 ml/kg) ont été transfusés durant les jours qui ont suivi l'acte opératoire.

Un mois après la splénectomie, l'hématocrite est à 28 %.

26 mois après la splénectomie, l'enfant est hospitalisé pour une infection broncho - pulmonaire dont il décèdera. Il n'avait pas reçu de transfusion depuis 21 mois et son taux d'hématocrite était à 19 %.

OBSERVATION N° 3

L'enfant H... F..., originaire d'El - Oued (GASIS) est hospitalisée à l'âge de 12 ans (Obs. n° 294/70 F) pour une association de thalassémie et d'hémoglobinoase C ; l'hématocrite est à 21 %/

La splénectomie est décidée devant un état clinique défectueux - en particulier la présence d'ulcères de jambe -, et malgré la splénomégalie modérée, de type II, devant des critères isotopiques dépassant les taux normaux légèrement mais nettement.

La rate et deux rates accessoires ont été enlevées sans incident et les suites opératoires ont été bonnes.

Un mois après la splénectomie, le malade est en bon état général et l'hématocrite à 31 %.

Il est complètement perdu de vue par la suite et nos convocations sont restées sans réponse.

OBSERVATION N° 4

L'enfant B... R..., originaire de Hadjout (ALGER) est âgé de huit ans lorsqu'il est hospitalisé pour thalasso-drépanocytose (Obs. 177/ 67 H) pendant un mois; l'hématocrite est à 18 % et l'enfant doit recevoir 500 ml de sang pour que le taux monte à 30 %.

La splénectomie est décidée devant l'importance de ces besoins transfusionnels (22 ml/ kg/mois), une splénomégalie modérée de type II et surtout l'existence d'une séquestration splénique.

L'intervention et ses suites sont simples.

Un mois plus tard, l'hématocrite est à 40 % .

En juin 1971, quatre ans après la splénectomie, et sans trans-

fusion pendant cette période, le taux d'hématocrite est à 31 %.

OBSERVATION N° 5

L'enfant B ... C..., originaire d'ALGER est hospitalisé à l'âge de 11 ans pour thalassémie majeure (Obs. 204 / 70 H); hématocrite à 21 %.

Bien que les critères isotopiques ne montrent pas de séquestration splénique, le mauvais état général, le volume de la rate (type V) et surtout les besoins excessifs en sang (109 ml / kg / mois) conduisent à la splénectomie.

Intervention et suites opératoires simples.

Un mois plus tard, l'hématocrite est à 10 %; les transfusions ont du être reprises mais elles ne seront pas suffisantes pour empêcher le décès de survenir trois mois après l'intervention, dans un tableau d'ictère franc, oedèmes des membres inférieurs, l'existence d'une légère hyperbilirubinémie, d'une hypercholestérolémie, d'une hypoalbuminémie et d'une hypergamma - globinémie nous fait évoquer l'évolution irréversible d'une cirrhose vers l'insuffisance hépatique.

OBSERVATION N° 6

Le malade B... H..., originaire d'ANNABA est hospitalisé à l'âge de 18 ans (obs. n° 374 / 70 H); bien que les premiers symptômes semblent remonter à la seconde enfance, ce n'est qu'à ce moment que le diagnostic de thalassémie majeure est porté; l'hématocrite est à 19 %.

La splénectomie est décidée devant l'importance des signes cliniques, celle des besoins transfusionnels (30, 5 / kg / mois), une volumineuse splénomégalie (type V) et les critères de séquestration splénique.

L'intervention est simple et les suites opératoires bonnes.

Un mois plus tard, sans transfusion, l'hématocrite est à 28%.

En Juin 1971, 10 mois après l'intervention, le malade est en bon état général et son hématocrite est à 23 %.

OBSERVATION N° 7

A... A..., originaire de l'ARBA (ALGER), a 42 ans lorsqu'il est hospitalisé pour une cirrhose (Obs. 362 / 68 H) et le diagnostic de thalassémie mineure est alors porté. L'hématocrite initial est à 12 % et il se maintiendra à 20 % avec des transfusions répétées de l'ordre de 500 ml / mois, (11 ml / kg). La splénectomie paraît indiquée par cette anémie, bien

que la rate soit modérément augmentée de volume (type II) et que les critères isotopiques soient juste à la limite supérieure de la normale.

Intervention et suites opératoires sans incident.

Un mois plus tard, sans transfusions, l'hématocrite est à 29 %.

Trois mois après l'intervention, l'hématocrite est à 35%. Le malade est par la suite perdu de vue.

OBSERVATION N° 8

L'enfant G... H..., est hospitalisé à l'âge de deux ans pour thalassémie majeure (obs. 27/69 F) l'hématocrite initial est à 16 %.

La splénectomie est décidée devant l'importance des signes cliniques, le volume des besoins transfusionnels (40 ml / kg / mois) et une volumineuse splénomégalie, de type V, bien qu'il n'existe pas de critères isotopiques de séquestration splénique.

L'intervention, qui comporte l'ablation d'une rate surnuméraire, et les suites opératoires sont simples.

Pendant le mois qui suit l'enfant reçoit 500 ml de globules lavés : l'hématocrite s'élève à 26 %.

Il s'abaisse à 22 % à la fin du second mois.

Quatre mois après la splénectomie, l'hématocrite est à 30% et l'état clinique ne paraît que peu amélioré.

Deux ans après la splénectomie l'enfant est décédé ; nous n'avons pas d'indications sur les circonstances de ce décès.

OBSERVATION N° 9

La malade O... M..., originaire d'EL-ACNAM, est hospitalisée à l'âge de 21 ans et le diagnostic de thalassémie mineure a été porté (obs. N° 426 / 67 F); l'hématocrite initial est à 21 %.

Le volume de la rate (type III) et la séquestration splénique accrue des érythrocytes font décider la splénectomie.

Intervention et suites sans incidents.

Pendant le mois suivant 500 ml de sang sont transfusés; l'hématocrite s'élève à 30 %.

En Juin 1971, deux ans après l'intervention, sans transfusion, l'hématocrite est à 28 %.

OBSERVATION N° 10

L'enfant D... H..., originaire d'OUED - DJELLALI (AURES) est hospitalisé à l'âge de 8 ans pour une anémie hémolytique constitutionnelle qui n'a pu être classée (Obs. n° 209 / 68 H); l'hématocrite est à 13 %.

La splénectomie est décidée en raison de la médiocrité de l'état général, la volumineuse splénomégalie (type V) et les critères isotopiques de séquestration splénique.

L'intervention est simple - une petite rate surnuméraire a été ôtée - et les suites opératoires bonnes.

Un mois plus tard, l'enfant n'ayant reçu aucune transfusion, son hématocrite s'est élevé à 35 %.

Il est malheureusement perdu de vue par la suite.

OBSERVATION N° 11

L'enfant H... S... , originaire d'ALGER est hospitalisé à l'âge de quatre ans pour une thalassémie mineure (mère indemne) (obs. 526 / 66 F) mais avec un retard staturo - pondéral important et une anémie profonde : hématocrite à 9 %.

La splénectomie est décidée devant l'importance des besoins transfusionnels (91 ml / kg / mois) et une splénomégalie de type III.

Intervention et suites opératoires simples.

Le mois suivant l'enfant reçoit 750 ml de sang; au 30^e jour l'hématocrite est à 15 %.

En Juin 1971, soit trois ans et demi après la splénectomie, le taux d'hématocrite est à 25 %.

OBSERVATION N° 12

L'enfant S... Y..., originaire de HATTAM - EL - OUAN (ALGER) est hospitalisé à l'âge de 12 ans pour une thalassémie mineure probable (Obs. n° 57 / 68 / F); l'hématocrite est à 10 %.

Le mauvais état général, les besoins transfusionnels excessifs (35 ml / kg / mois) et la splénomégalie volumineuse, de type V, font décider la splénectomie.

L'intervention et les suites opératoires sont simples.

Un mois plus tard, sans transfusion, l'hématocrite s'est élevé à 30 %

En Juin 1971, soit 30 mois après la splénectomie, l'hématocrite est toujours à 30 %.

OBSERVATIONS N° 13

L'enfant A... A..., originaire d'ALGER est hospitalisé à l'âge de 4 ans pour une thalassémie majeure (Obs. 229 / 64 F); l'hématocrite est alors à 22 %.

La splénectomie est décidée devant la médiocrité de l'état général et une volumineuse splénomégalie de type V.

Intervention et suites opératoires sans incident.

Un mois plus tard, sans transfusion, l'hématocrite s'est élevé à 32%.

L'enfant est malheureusement perdu de vue par la suite.

OBSERVATION N° 14

La malade B... K..., originaire de BORDJ-BOU-ARRERIDJ

(SETTF) est hospitalisée à l'âge de 32 ans pour un purpura thrombopénique chronique évoluant depuis 4 ans (Obs. 47 / 70 F). La découverte d'une hémoglobinoase C, hétérozygote, est fortuite; l'hématocrite, initialement à 19 %, s'élève à 24 % après traitement martial.

La médiocrité de l'état général, la splénomégalie de type III, la persistance de l'anémie et de la thrombopénie, conduisent à la splénectomie.

Celle-ci est simple et les suites opératoires sont bonnes.

Un mois plus tard, le taux de plaquettes avoisine 200.000/mm³ et l'hématocrite est à 24 %.

En Juin 1971, un an après la splénectomie, l'hématocrite est à 32%.

OBSERVATION N° 15

L'enfant U... B..., originaire d'AIN-BESSEM (TITTERE) est hospitalisé à l'âge de 13 ans pour une thalasso - drépanocytose (obs. 509/64 H); l'hématocrite initial est à 24 %.

La splénectomie est décidée en raison de la médiocrité de l'état général, de la fréquence des crises hémolytiques et d'une volumineuse

splénomégalie, de type III.

L'intervention et les suites se déroulent sans incident.

Un mois plus tard, sans transfusion, l'hématocrite est à 32%.

En Juin 1971, six ans et demi plus tard, l'hématocrite est à 30 %.

OBSERVATION N° 16

La malade B... F..., originaire d'ALGER, est hospitalisée à l'âge de 42 ans (Obs 62 / 68 F) pour une thalassémie mineure; on apprend qu'elle a été splénectomisée 10 ans plus tôt, en 1958. On ignore son état hématologique avant l'intervention, qui a été simple.

En Juin 1971, 12 ans après l'intervention, l'hématocrite est à 31 %.

OBSERVATION N° 17

La malade D... A..., originaire de LAKHDARIA(ALGER)

est hospitalisée à l'âge de 20 ans pour une drépanocytose (obs. 275 / 64 F) dont les premiers symptômes cliniques remontent à l'enfance; son taux d'hématocrite est à 27 %.

L'indication de la splénectomie est posée devant l'importance des besoins transfusionnels (20 ml / kg/ mois) et une splénomégalie de type V.

L'intervention a permis de découvrir et d'ôter trois petites rates surnuméraires. Elle s'est compliquée dans la quinzaine suivante d'une oblitération vasculaire avec gangrène extensive qui a imposé une amputation de jambe au tiers supérieur. Une vive douleur épigastrique s'est ensuite manifestée, accompagnée de vomissements, et une thrombose portale a été incriminée. Après cédation de tous les symptômes, l'hématocrite est à 22 %.

La malade quitte alors l'hôpital; elle n'a pu être revue.

OBSERVATION N° 18

Le malade D... M..., originaire de CONSTANTINE, est hospitalisé à l'âge de 18 ans (Obs. n° 275 / 67 M). Le diagnostic de drépanocytose homozygote avait été porté neuf ans plus tôt, et le malade a été splénectomisé trois ans avant la date de son admission à la Clinique Hématologique; nous ignorons tout de son état antérieur.

En Juin 1971, sept ans la splénectomie, le taux d'hématocrite est à 30 %.

OBSERVATION N° 19

L'enfant E... L..., originaire d'ALGER est hospitalisée à l'âge de 30 mois pour thalassémie majeure. (Obs. 393 / 68 F); le taux d'hématocrite est à 12 %.

La splénectomie est décidée devant l'importance des besoins transfusionnels (30 ml/ kg / mois) , une splénomégalie volumineuse, de type IV, et les critères isotopiques de séquestration splénique.

Intervention et suites opératoires simples.

Durant le mois qui suit, l'enfant a reçu 750 ml de sang et l'hématocrite s'élève à 32 %.

En Juin 1971, 22 mois après l'intervention, le taux d'hématocrite est à 28 %.

OBSERVATION N° 20

L'enfant E... F..., originaire de SETIF, est hospitalisée

à l'âge de 9 ans pour thalassémie majeure (obs. 127 / 68 F); le taux d'hématocrite est à 14 %.

La splénectomie est décidée en raison du mauvais état général de l'importance des besoins transfusionnels (31 ml / kg / mois) et du volume de la rate (type V).

L'intervention se déroule dans de bonnes conditions, mais l'état s'aggrave par la suite et la malade décède au bout de 12 jours dans un tableau de coma hépatique.

R E S U L T A T S

L'intervention et ses suites

Bilan un mois après la splénectomie

Effets à long terme

Résultats en fonction de l'étiologie.

I - L'INTERVENTION ET SES SUITES

La mortalité opératoire proprement dite a été nulle dans notre série, parmi les 18 malades que nous avons fait opérer, bien qu'il s'agisse de sujets à l'état général souvent déficient, et quoique les disponibilités en sang n'aient pas toujours été aussi importantes que nous l'aurions souhaité.

Deux accidents post-opératoires graves ont, par contre, été déplorés. L'un a entraîné le décès du malade (n° 20) douze jours après l'intervention dans un tableau de coma hépatique; l'autre a consisté en oblitérations vasculaires des membres inférieurs (n° 17) ayant conduit à une amputation de jambe, et en une thrombose portale. Dans le premier cas, nous ignorons tout de la genèse de l'accident; en particulier nous n'avions pas exploré le fonctionnement hépatique de l'enfant et il se peut qu'elle ait manifesté d'une cirrhose latente auparavant et décompensée par l'intervention. La seconde malade a pu faire des thromboses pour deux raisons, qui ne sont d'ailleurs pas exclusives l'une de l'autre = hyperthrombocytose consécutive à la splénectomie ou formation de thrombus à partir d'hématies falciformées; toujours est-il qu'un traitement anti-coagulant n'a pas empêché l'extension de la thrombose du membre inférieur ni une oblitération portale.

II - BILAN UN MOIS APRÈS LA SPLENECTOMIE

Les effets de la splénectomie peuvent être étudiés d'un point de vue clinique et biologique. Un mois après l'intervention, il eut été illusoire d'attendre des modifications cliniques; seul nous intéressent donc les résultats biologiques et nous retiendrons le critère le plus commode, l'évolution du taux de l'hématocrite (TABLEAU II).

N°	(1)	(2)	(3)	(4)	(2-1)	(4-1)
1	14	29	2 mois	29	+ 15	15
2	18	28	2 ans	19	+ 10	1
3	31	31	-	-	0	-
4	30	40	4 ans	31	- 11	1
5	21	10	3 mois	DCL	+ 9	-
6	19	28	10 mois	22	+ 17	4
7	12	20	3 mois	35	+ 10	23
8	16	26	4 mois	30	-	14
9	21	(30)	2 ans	28	+ 22	7
10	13	35	-	-	-	-
11	9	(15)	3, 5 ans	25	+ 22	16
12	10	30	3 ans	30	+ 20	20
13	22	32	-	-	+ 10	-
14	24	24	1 an	32	0	8
15	24	32	6, 5 ans	30	+ 8	6
16	-	-	13 ans	31	-	-
17	27	32	-	-	- 5	-
18	-	-	7 ans	30	-	-
19	12	(32)	2 ans	38	-	16
20	14	DCL	-	-	-	-

TABLEAU II : Evolution de l'hématocrite.

Col. (1): hématocrite initial - col. (2): hématocrite un mois après splénectomie; les chiffres entre parenthèses sont ceux des malades transfusés durant ce mois. - Col. 3: délai maximum d'observation après splénectomie. Col. (4): hématocrite au dernier examen - col (2-1): évolution de l'hématocrite un mois après la splénectomie. Col. (4-1): évolution de l'hématocrite entre la splénectomie et le dernier examen.

La lecture de ce tableau montre que nous devons éliminer six observations de ce premier bilan : Celles des malades que nous n'avons vu que longtemps après leur splénectomie (n° 16 et 18), celle de la fillette décédée dans les suites post-opératoires (n° 20) et celles des malades transfusés durant le mois suivant l'intervention (n° 9, 11 et 19) dont le taux d'hématocrite n'a pas évolué spontanément.

Il reste donc 14 observations pour lesquelles la comparaison des taux d'hématocrite est possible ou légitime. Il est possible d'effectuer cette comparaison de façon globale, en comparant les moyennes des valeurs de l'hématocrite avant et un mois après la splénectomie. Avant l'intervention, la moyenne des valeurs de l'hématocrite s'établit à 19 %; un mois plus tard elle est à 28 %. La moyenne des valeurs de l'hématocrite s'est donc élevé de 9 points, soit une augmentation de plus de quarante cinq pour cent.

Ces résultats doivent être nuancés, puisque sur 14 malades, 10 ont vu leur taux d'hématocrite s'élever, mais il n'a pas été modifié pour deux d'entre eux et il a diminué pour les deux autres. Ces quatre échecs incitent à penser que l'indication a été mal posé et il est donc utile d'examiner dans quelles conditions l'intervention a été décidée pour l'ensemble de ces malades. Elles sont résumées dans le tableau III.

N°	Etiologie	déclin E. G.	besoins transf.-	volume rate	critères isotopiques	évolution Hte
1	Th. maj.	+++	++	+++	+/-	++
2	Th. min.	+++	+	+	+	+
3	Th. +C	++		+	+	0
4	Th. +S		+	+	+	+
5	Th. maj.	+++	+++	+++	-	-
6	Th. maj.	++	+	+++	+	+
7	Th. min.	++	+	+	+/-	++
8	Th. maj.	++	++	+++	-	+
10	?	+++		+++	+	++
12	Th. min.	+++	++	+++		++
13	Th. maj.	+++		+++		+
14	AC	+++		++		0
15	Th. + S	+++		+++		+
17	S S		+	+++		-

TABLEAU III : Critères de l'indication opératoire chez 14 malades revus après un mois.

(Les besoins transfusionnels sont notés : + jusqu'à 30 ml/kg ;

+ + jusqu'à 60 ml/kg; + + + au-delà.

L'évolution de l'hématocrite est noté : - quand il a diminué; + jusqu'à + 10 points; + + au - delà de + 10 points).

Les échecs concernent les malades qui font l'objet des observations n° 5 et 17 d'une part, 3 et 14 d'autre part : diminution de l'hématocrite dans les deux premières, gain nul dans les autres; L'enfant atteint de thalassémie majeure qui fait l'objet de l'observation 5 n'a pas survécu plus de trois mois à l'intervention malgré les transfusions; il n'y avait pas de séquestration splénique excessive selon l'étude isotopique, et les besoins transfusionnels n'ont pas été diminués par la splénectomie. La malade atteinte de drépanocytose qui fait l'objet de l'observation n° 17 a souffert de thromboses post - opératoires multiples; la chute de son taux d'hématocrite est peut-être en rapport avec ces complications; son état clinique a été suffisamment bon par la suite pour qu'elle demande à quitter l'hôpital; il n'y avait pas eu d'épreuve isotopique préalable à l'intervention. Parmi les deux malades qui n'ont été ni améliorés ni aggravés, la première, atteinte d'hémoglobino-
se C - thalassémie avait le taux d'hématocrite le plus élevé de notre série (31 %) donc des besoins transfusionnels nuls, bien que ses hématies marquées au radiochrome aient été électivement séquestrées dans la rate; la seconde, atteinte d'hémoglobino-
se C hétérozygote, n'a pas eu d'exploration isotopique, n'a pas été améliorée à court terme mais l'était nettement un an plus tard.

Les données communes à ces observations sont difficiles à déterminer. Tout au plus peut-on noter pour trois d'entre elles une absence d'indication isotopique ou une épreuve négative, et pour deux d'entre elles l'absence de besoins transfusionnels excessifs. Mais on relève immédiatement que dans un cas l'exploration isotopique donnait une indication favorable (n° 3) et que dans deux autres cas les transfusions devaient être abondantes et répétées (n° 5 et 17).

Parmi les 10 malades améliorés, six ont bénéficié d'une exploration isotopique, sept avaient une très volumineuse splénomégalie, et huit avaient des besoins transfusionnels excessifs. Cette seule énumération indique les exceptions, d'autant plus remarquable que chacun des malades améliorés n'additionnaient pas l'ensemble des critères retenus. Il faut relever de surcroît que pour l'un d'entre eux l'épreuve de séquestration splénique semblait contraindre l'intervention (n° 8).

III - EFFETS A LONG TERME

Comme nous l'avons déjà indiqué, il n'a pas été possible de revoir tous les malades à distance de la splénectomie. Le recul dont nous disposons pour 12 malades opérés à notre demande varie de 2 mois à 6, 5ans; nous avons retenu ces 12 observations sur le plan biologique car aucun malade n'a été transfusé - sinon de façon exceptionnelle - durant cette période.

III -1 / Evolution du taux d'hématocrite (tableau II)

Pour ces 12 malades, la moyenne de la valeur de l'hématocrite avant la splénectomie s'établit à 17 %. Au terme de la période d'observation cette moyenne s'est élevé à 27 %, soit de 10 points, ce qui correspond à une augmentation d'environ soixante pour cent.

Dans deux observations (n° 2 et 4) cette augmentation est très faible; elle est nette, voire très importante dans les 10 autres cas. Dans aucun de ces cas l'hématocrite n'est retourné à sa valeur initiale.

Il nous a paru intéressant d'ajouter à notre série des observations (n° 16 et 18) des malades qui n'ont pas été opérés à notre demande à

cause de la valeur élevée de l'hématocrite, respectivement 31% et 30 %, observée après un très long délai (13 ans et 7 ans).

A titre indicatif, signalons que cette augmentation de la valeur de l'hématocrite s'est accompagné d'une augmentation constante du nombre des érythroblastes circulants lorsque celui-ci a été contrôlé en Juin 1971, c'est-à-dire pour six malades (tableau IV).

N°	(1)	(2)	(3)
4	9	4 ans	50
9	45	2 ans	500
11	400	2,5 ans	600
12	0	3 ans	1
14	10	1 an	45
15	17	6,5 ans	50

TABLEAU IV : augmentation du taux d'érythroblastes
(exprimé en nombre pour cent leucocytes).

(col. 1 : avant la splénectomie - col. 2 : délai entre la date de la splénectomie et Juin 1971 - col. 3 : en Juin 1971).

III - 2 / Evolution clinique

19 des 20 malades ont survécu plus d'un mois à la splénectomie. Six des survivants ne se prêtent pas à une appréciation de l'évolution clinique : deux d'entre eux (n° 16 et 18) parce qu'ils n'ont été vus par nous que longtemps après leur splénectomie, et quatre qui ont été perdus de vue dans un bref délai (n° 3, 7, 10, 13 et 17). Il reste donc 12 observations utilisables.

Trois malades sont décédés, tous atteints de thalassémie grave :

- L'un trois mois après la splénectomie (n° 1) dans un tableau évoquant une insuffisance hépatique aggravant une cirrhose (ictère et oedèmes), avec une dégradation irréversible du taux d'hématocrite ;
- Le second, deux ans après la splénectomie (n° 8) ; nous avons appris son décès, survenu au début de l'année en cours, à l'occasion de cette enquête, mais n'avons pu obtenir de précisions sur les causes de ce décès ;
- Le troisième, 26 mois après l'intervention est mort d'une infection broncho-pulmonaire aiguë (n° 3) ; quelques jours avant le décès, son taux d'hématocrite était légèrement supérieur au taux initial (19 au lieu de 18 %).

Parmi les neuf malades, tous revus en Juin 1971, l'amélioration clinique a été remarquable. Chez cinq d'entre eux, le subictère avait

pratiquement disparu, la pâleur était peu marquée, la fatigabilité très diminuée, les crises hémolytiques (selon les données de l'interrogatoire) nulles. Chez quatre autres, le subictère avait disparu, mais on notait une pâleur plus ou moins nette, la persistance d'une fatigabilité et la récurrence de crises hémolytiques, bien que celles-ci fussent plus espacées qu'avant l'intervention. Pour ce qui est de la croissance, la reprise staturo-pondérale notée chez tous était particulièrement nette chez cinq, (n° 1, 4, 11, 12 et 16) et chez deux d'entre eux (n° 12 et 15) respectivement âgés de 12 et 13 ans au moment de l'intervention, on a pu observer le déclenchement pubertaire.

Le tableau V exprime les constatations cliniques observées chez ces neuf malades en fonction de leur intensité, avant et après la splénectomie, avec un recul excédant 1 an sauf pour ceux (obs. n°1 et 6) opérés moins d'un an avant cette enquête.

	Splénectomie					
	+	++	+++	+++	++	+
Pâleur	0	7	2	0	0	4
Ictère	4	2	0	0	0	0
Fatigabilité	1	6	2	0	1	7
Fréquences des crises hémolytiques	1	2	1	0	0	4

TABLEAU V : Evolution des signes cliniques.

(Ces signes cliniques sont groupés selon leur intensité, exprimée en +, ++ ou +++ ; dans chaque case figure le nombre de malades intéressés. L'ensemble concerne les 10 malades revus en Juin 1971 / n° 1, 4, 6, 9, 11, 12, 14, 15 et 19).



III - 3 / Evolution en fonction des indications opératoires

Comme nous l'avons fait à propos du bilan un mois après la splénectomie, il est possible d'étudier les résultats obtenus chez les 12 malades objets du bilan de Juin 1971 en fonction des critères retenus pour décider de la splénectomie (tableau VI).

La lecture du tableau VI suggère que les meilleurs résultats sont observés lorsque sont réunis les critères cliniques énoncés plus haut et l'observation d'une séquestration splénique élective des hématies marquées au chrome radioactif. Cette dernière étude semble la plus importante puisque 2 des 3 décès sont survenus à des malades chez lesquelles elle semblait contraindre l'intervention (n° 5 et 8); le troisième advenu chez un malade où l'épreuve semblait en faveur de l'indication opératoire (n° 2) et pour lequel l'amélioration clinique et biologique a été modeste.

L'étiologie proprement dite joue - t - elle un rôle dans cette évolution ? Sur nos 20 observations, sept concernent des thalassémies majeures, six des thalassémies mineures, trois une association thalassémie + hémoglobinopathie (drépanocytose deux fois, hémoglobinose C une fois), deux des drépanocytoses, une hémoglobinose C hétérozygote et une, un cas dont l'étiologie n'a pu être précisée.

N°	Etiologie	Déclin E.G.	Besoins transf.-	Volume rate	Critère isotop.	Décès imputa- ble à l'affection	Amélioration			
							clinique		hématol.	
							+	++	+	++
1	Th. M	+++	++	+++	+/-			++		++
2	Th. m	+++	+	+	+	non	(+)		(+)	
4	Th. +S		+	+	+			++	+	
5	Th. M	+++	+++	+++	-	?				
6	Th. M	++	+	+++	+		+		+	
8	Th. M	++	++	+++	-	?				(++)
9	Th. m			++	+		+		+	
11	Th. m	+	+++	++			+			++
12	Th. m	+++	++	+++				++		++
14	A C	+++		++				++	+	
18	Th. +S	+++		+++			+		+	
19	Th. M		+	+++	+			++		++

TABIEAU VI : Critères de l'indication opératoire et résultats de la splénectomie chez 12 malades (bilan en Juin 1971).

(mêmes conventions qu'au tableau III; l'amélioration clinique est indiquée dans le texte).

Les quatre décès concernent des thalassémies, 3 majeures et 1 mineure, mais toutes graves, et le résultats biologique le moins satisfaisant, à terme du moins, l'association thalassémie + drépanocytose. L'évolution du taux d'hémoglobine F, que nous indiquons dans le tableau VII pour les 6 cas où elle a pu être dosée en Juin 1971, paraît sans rapport avec l'amélioration du malade.

N°	Avant la splénectomie	En Juin 1971
1	60	40
4	70	69
6	10	18
11	11	83
12	13	1,5
15	17	16

TABLEAU VII : évolution du pourcentage d'hémoglobine
alcalino - résistante.

DISCUSSION

I- L'intervention et ses risques

I-1/ risque opératoire

I-2/ risque post-opératoire : thrombocytose
infection, insuffisance cardiaque, évolu-
tion d'une cirrhose.

II - Les résultats de l'intervention

II-1/ résultats globaux

II-2/ résultats en fonction de l'étiologie

III - Les indications opératoires

III-1/ en fonction des données étiologiques

III-2/ en fonction des données cliniques

III-3/ en fonction des données isotopiques.

I - L'INTERVENTION ET SES RISQUES

La splénectomie en elle - même n'est pas considérée comme une opération bénigne. Nous n'en voudrions comme exemple que deux séries importantes d'ablation de la rate effectuées pour des raisons diverses. BOERES (1967) à propos de 138 cas évalue à 15 % la mortalité dont est grevée l'intervention ou ses suites immédiates; il met l'accent sur le risque infectieux, sur l'hyperthermie et les thromboses post - opératoires. GAILLARD (1964) colligeant 142 observations retrouve une mortalité opératoire de 12,6 % et indique une mortalité croissant avec l'âge : 6,5 % chez les sujets de moins de 20 ans, 12,6 % chez les sujets de plus de 20 ans. Les interventions pratiquées pour dyshémoglobinozes paraissent grevées d'un risque moindre : CHATTERTJEE(1961) enregistre un décès au 2ème jour sur 36 interventions; SALMON (1970) en déplore deux sur 18 enfants opérés, tous deux dus à un oedème aigu du poulmon. Nous n'avons pas eu de tels accidents dans notre série.

Les complications post - opératoires les plus fréquemment signalées sont, dans l'immédiat le risque de thrombose post-opératoire, puis les infections qui éclosent après un délai plus ou moins long, à terme enfin le risque d'insuffisance cardiaque.

1 - Les thromboses post-opératoires sont liées aux hyperplaquettoses que l'on observe très fréquemment après splénectomie. Le nombre de plaquettes peut dépasser 2.000.000 /mm³ comme dans un cas de HAYES et coll. (1968), et dans un cas sur 35 étudiés par DESTAING (1961); dans cette dernière série, 27 malades avaient des taux post-opératoires dépassant 500.000/mm³. Nous n'avons pu faire état des modifications dans la numération plaquettaire de chacun de nos malades pour deux raisons, la première étant le fait que les malades sont à partir de l'intervention sous la responsabilité d'autres services dont l'activité chirurgicale intense ne permet pas toujours une étude exhaustive de chaque cas opéré, la seconde étant la valeur relative que nous accordons à cette numération dans les conditions où nous travaillons. Il est possible que les accidents post-opératoires graves que nous avons relaté dans notre observation n° 17 soient dus, au moins partiellement, à une hyperplaquettose post-opératoire.

2 - Les infections consécutives à la splénectomie sont un problème préoccupant (FABIANI, 1967; DEBAUCHEZ, 1968). Il paraît certain que la rate joue un rôle dans la défense contre les agressions infectieuses; les observations de KEVY et coll. (1968) sur l'hypoplasie splénique héréditaire prouvée chez trois enfants, dont l'un est décédé à l'âge de 10 mois d'une septicémie à Pfeiffer et dont les deux autres présentaient des épisodes infectieux à répétition (à pneumocoques et à Pfeiffer); en sont une bonne illustration clinique. Il est généralement admis que ces complications infectieuses augmentent le risque de mortalité post-opératoire, qui peut atteindre de leur chef 35 % dans certaines séries (ERICKSON et coll. 1968). Ce pourcentage paraît exceptionnellement élevé, si on le

compare aux chiffres rapportés par ORIGINI et coll. (1966) : à partir de différentes séries totalisant 1.163 splénectomies, 85 accidents infectieux sont dénombrés. Certains auteurs, comme HORAN (1960) qui étudie 17 accidents infectieux dans une série de 135 enfants splénectomisés, mettent même en doute la responsabilité de l'ablation de la rate; cependant leur opinion reste isolée; le caractère brutal, l'évolution souvent foudroyante de ces accidents paraissent assez particuliers à cette évolution post-splénectomie. Dans cet ordre d'idées, la splénectomie au cours des hémoglobinoses a mauvaise réputation; SMITH (1960), ERAKLIS (1967) estime que ces actes opératoires sont plus souvent suivis d'infection que ceux indiqués pour une autre affection. CHATTERJEE (1961), sur 36 cas opérés note trois décès dus à une infection dans la première année qui suit l'intervention, un dans la troisième, et un dans la sixième. La lecture de séries importantes de malades opérés pour hémoglobinopathies permet de nuancer cette facheuse impression. Si SALMON (1970) constate de fréquents épisodes rhinopharyngés, il n'observe que deux cas de méningites; RUFFO note un décès post-opératoire par pneumopathie sur 52 interventions. Notre série se rapproche de celles-ci puisque un seul décès (obs. n° 2) est sûrement imputable à un accident infectieux, survenu deux ans après la splénectomie. Il est possible que le malade objet de l'observation n° 8 ait été victime d'une infection, mais nous n'avons pu en avoir la preuve. Nous retenons de ces faits la nécessité de mettre en garde les familles et de traiter énergiquement toute infection déclarée chez ces malades.

3 - Des complications cardiaques ont été signalées. SMITH (1967) fait ainsi état de malades décédés après un délai variable d'une insuffisance cardiaque qu'il rattache à une surcharge en fer du myocarde

TRUSSLER (1967) sur une série de 13 enfants, observe une péricardite. D'autres auteurs ne mentionnent pas de telles constatations, et nous même n'avons rien observé de semblable. Peut-être la raison en est-elle d'un recul insuffisant dans la plupart de nos observations.

4 - D'éventuelles complications hépatiques ne sont pas men-

tionnées dans la littérature que nous avons pu consulter. Or nous avons observé un décès post-opératoire précoce (obs. n° 20) et un autre plus tardif (obs. n° 5), tous deux dans un tableau d'insuffisance hépatique grave, le second marquant le terme d'une cirrhose certaine. Cette éventualité tendrait à restreindre l'indication de la splénectomie chez des malades porteurs d'une cirrhose avérée; cependant le malade qui fait l'objet de l'observation n° 7, hospitalisé dans un tableau de cirrhose patente, n'a pas eu d'accident pendant les trois mois où il a pu être suivi. Nous retenons de ces faits deux notions : la possibilité de complications hépatiques chez les malades algériens (peut-être due à la haute fréquence des cirrhoses en Algérie) et par voie de conséquence la nécessité d'une exploration fonctionnelle hépatique pré-opératoire chez les sujets que l'on se propose de splénectomiser

II - RESULTATS DE LA SPLENECTOMIE

L'amélioration obtenue par la splénectomie dans les hémoglobinoses est diversement appréciée, particulièrement en ce qui concerne la thalassémie. Après d'anciens travaux (WHIPPLE, 1928; FATTY, 1932; PENBERTHY, 1935), plus récemment certains auteurs l'estiment nulle (GROSS, 1967); la controverse est ancienne (LEBLANCHET, 1924) mais beaucoup d'auteurs contemporains pensent que l'intervention est utile (RAINIER 1958; SMITH, 1960; WOLFF, 1960; VIALD, 1964), car bien que purement palliative, elle facilite le traitement des malades par exemple en diminuant leurs besoins transfusionnels (GLIBERTI, 1954), et d'autres lui font une place particulière à côté des transfusions et des frottements antipaludiques, dans la thalassémie pure (ORSINI, 1966), dans la drépanocytose (JONKIS 1965) ou dans la thalasso-drépanocytose (GILBERT, 1966).

Il est intéressant d'apprécier le résultat obtenu dans les différentes hémoglobinoses à partir de la littérature relativement abondante sur ce sujet. Certaines publications portent sur un très petit nombre de cas (2 cas dans celles de SEVERI, 1953, et dans celle de HUKOWITZ, 1961; 3 cas cités par CHINI, 1939) et ne sont guère instructives. Mais il existe

d'autres publications faisant état de succès thérapeutiques certains, qui permettent donc de formuler un avis plus favorable.

La thalassémie est l'affection la mieux étudiée, c'est aussi la plus fortement représentée dans notre série (tableau I). FALIMBERT et ELLIOT (1956) ont pu suivre 20 malades pendant une longue période, allant de 6 à 25 ans, pour 13 d'entre eux (44 %) le résultat clinique immédiat a été bon et les transfusions ont pu être cessées : SUTHERLAND, VERNANDESI et STERN et SCHULMAN (1960) qui ont splénectomisé 24 de leurs 53 malades pensent que ce résultat est essentiellement dû à la suppression d'un facteur hémolytique extracorporel; 18 d'entre eux sont décédés d'insuffisance cardiaque le plus souvent (9 cas), attribuée à une "fibrosiderose myocardique"; 16 malades (55 %) ont vu leur état général amélioré, bien que leur croissance pondérale et leur développement sexuel aient été retardés par rapport à ceux des enfants du même âge. OLIVER et al. (1960) ont suivi 36 malades, 9 sont morts dans les deux premières années suivant l'intervention pour huit d'entre eux; le bénéfice hémodynamique est incontestable chez les 27 autres (75 %), dont le taux d'hémoglobine passe en moyenne de 5,7 g/cent (min. : 3, max. : 11,2 g/cent) à 10,5 g/cent (min. : 8,2 g/cent : max. : 12). GIRAUD, ORSINI, BARRAUD et al. (1960) ont reçu les dossiers de 13 malades opérés en 1957; 7 sont décédés; 6, dont 4 dans les deux premières années suivant l'intervention et 2 du fait d'un anévrisme aortique dans un tableau d'insuffisance cardiaque; les 7 autres malades (47 %) vivent avec un bon état général, mais ont besoin de transfusions. BIGNARDI, VISCONTI, D'OLLEBAND et al. (1961) ont suivi 11 de leurs 17 malades opérés; aucun n'est décédé dans les deux années suivant l'intervention, et tous constatent le bénéfice de la splénectomie sur l'évolution de

opératoire. TRUSLER et BARTLETT (1967) ont opéré 13 enfants jeunes, le plus âgé ayant 6 ans et demi, et en ont suivi 6 pendant plus de cinq ans; ils n'enregistrent aucun décès et chez tous les besoins transfusionnels ont diminué d'au moins 50 %. WOLFF, UFFMANN et SITARZ (1964) opèrent 14 malades, et déplorent un décès peropératoire; chez les 13 autres, les transfusions qui étaient espacées de 1 à 4 semaines avant l'intervention ont pu l'être de 4 à 16 dans l'année suivante, quatre malades n'ayant pas du tout besoin d'être transfusés; au moment de leur travail sept malades survivaient (50 %) avec quatre transfusions annuelles pour six d'entre eux. RUFFO et GEORGACOPULO (1968) ont suivi pendant une à quatre années 25 des 52 malades opérés par eux, et ont noté que les besoins transfusionnels diminuaient l'année suivant l'intervention de 2/3, passant de 311 ml/kg/mois avant la splénectomie (min. = 103; max. = 820) à 103 ml/ kg/ mois après (min. = 10 - max. : 385) - ces moyennes étant calculées par nous d'après leurs données.

Les résultats observés par les différents auteurs que nous venons de citer ne sont pas superposables entre eux : les critères retenus ne sont pas uniformes, le délai d'observation est très variable, le nombre et la cause des décès ne sont pas toujours indiqués, le type même de thalassémie est parfois insuffisamment précisé. Dans l'ensemble, on peut considérer tout le même qu'au moins un malade sur deux bénéficie de la splénectomie. Notre série qui comporte 10 thalassémies pures et 3 thalasse-irépanocytose opérées à notre demande dont nous connaissons le devenir au mois de Juin 1971, auxquels s'ajoute l'observation n°16 (thalassémie mineure vue 10 ans après l'intervention) est tout à fait comparable à celles que nous avons rapportées, puisque nous y observons quatre décès et huit sujets très améliorés (60 %).

La drépanocytose est généralement considérée comme répondant moins bien à la splénectomie (SCOTT, 1949; ZOLLINGER, 1952, WILSON, 1954) à l'exception des cas où il existe un " hypersplénisme " (WELCN et DAMESHEK, 1950) Cet avis ne correspond cependant pas aux données publiées; certes, le nombre de malades splénectomisés est assez faible, puisqu'en 1958, LAM accueillait 33 observations dans la littérature, la sienne comprise. Mais sur 23 malades dont le résultat lui était connu, 19 étaient améliorés (60 %).

EGDAHL, MARTIN et HILROWITZ (1963) estiment que les cinq malades opérés par eux sont améliorés. SPRAGUE et PATTERSON (1958) enregistrent chez les 12 malades opérés par eux une augmentation notable de la survie érythrocytaire. Nous constatons pour notre part que si la malade opérée à notre demande a été victime de complications post-opératoires graves quoique non mortelles, la malade atteinte de drépanocytose homozygote (n° 18) opérée à l'âge de 15 ans était en excellent état clinique et hématologique sept ans plus tard. Il faut préciser que la plupart des drépanocytoses voient leur splénomégalie se réduire spontanément à partir de la seconde enfance, par suite des cicatrices d'infarctus spléniques répétés auxquels ils sont sujets : cette splénectomie fonctionnelle rend alors inutile l'acte chirurgical.

L'hémoglobinoase C n'a pas fait l'objet de nombreux travaux, à notre connaissance SPRAGUE et PATTERSON (1958) ont opéré sept malades, sans modifier la survie érythrocytaire chez deux d'entre eux, en la diminuant chez un et en l'allongeant chez un autre. Le malade que nous

avons fait opérer a pour sa part bénéficié de l'intervention. En tout état de cause, celle-ci n'est pas souvent évoquée en raison du bon état général habituel chez ces malades.

Notons pour terminer que le bénéfice que les malades peuvent retirer de la splénectomie ne va jamais jusqu'à restaurer un équilibre hématologique normal (hématokrite avoisinant 45 %). Le meilleur résultat que nous ayons enregistré atteint 35 % (observation n° 12) mais dans les autres cas l'hématocrite est aux alentours de 30 % (obs. n° 1, 4, 8, 9, 12, 14, 15, 16, 18, et 19) soit les deux tiers de la valeur normale.

III - LES INDICATIONS OPERATOIRES

Les données de la littérature et notre propre expérience permettent dans une certaine mesure de répondre à la question suivante : dans quel cas est-il utile de splénectomiser un malade atteint d'hémoglobinoïse ? La réponse doit, à notre sens, tenir compte de trois ordres de données : l'étiologie de l'affection, l'état clinique et hématologique du malade, les résultats de l'exploration isotopique.

III - 1 / En fonction de l'étiologie

Nous avons vu que la thalassémie était l'affection qui a donné lieu au plus grand nombre de travaux; c'est aussi celle pour laquelle notre expérience est la plus étendue. Cela ne tient sans doute pas seulement au fait de la fréquence de l'affection mais surtout à sa répartition : elle est beaucoup plus fréquente que les autres anémies dues à un trouble congénital de l'érythropoïèse dans les pays médicalement les mieux pourvus (Europe et Amérique du Nord). Cela tient aussi à sa gravité, plus grande que celle de l'hémoglobinoïse C par exemple, mais celle de la drépanocytose homozygote est comparable - et la preuve en est que le gouvernement des USA a décidé en 1971 de financer largement les recherches concernant la sicklémie.

Cette remarque faite, il convient d'essayer de faire le point des indications en fonction de l'étiologie.

Bien qu'elle ne soit pas logiquement fondée dans la thalassémie où l'insuffisance de production médullaire paraît être le principal responsable de l'anémie (Cf " Symposium on disorders of the red cells "1966), nous avons vu dans la première partie de cette étude que la splénectomie est théoriquement indiquée lorsque la splénomégalie entraîne une gêne mécanique, lorsque les transfusions deviennent trop fréquentes, et lorsque la rate est le site privilégié de destruction des hématies. Ces arguments sont discutés dans les paragraphes suivants. Sur le plan pratique, on peut retenir qu'un malade sur deux environ bénéficiera de la splénectomie lorsque les autres mesures thérapeutiques (administration d'acide folique et transfusion en nombre raisonnable) deviennent insuffisantes; il faut aussi souligner que cette intervention, dont les risques propres sont limités, comporte la possibilité de complications ultérieures d'autant plus grave que le sujet est plus jeune; certains (GLENN et coll. , 1954) constatent que les meilleurs résultats sont obtenus chez les sujets déjà pubères; SALMON (1970) n'observe pas de complications après l'âge de 5 ans; mais par ailleurs c'est justement pendant la croissance, à mesure que croissent les besoins en oxygène de l'organisme, que l'anémie risque d'être le plus mal tolérée. C'est donc un bilan soigneux de tous ces éléments - âge, gravité de l'anémie, son retentissement sur le développement somato-psychique, éventuelle cirrhose, insuffisance des mesures thérapeutiques médicales, données de l'exploration isotopique - qui permettra de juger ou non de l'opportunité de l'intervention; encore faut-il savoir que malgré toutes les précautions prises, les résultats n'en sont pas assurés. Dans le cas où elle paraît indiquée, il

convient de garder présent à l'esprit que la splénectomie n'est pas la meilleure solution, mais seulement la moins mauvaise.

Le cas de la drépanocytose est différent. La splénomégalie observée durant l'enfance disparaît ordinairement au moment de l'adolescence , (HARRIS, 1965) comme nous l'avons déjà rappelé. Il faut donc en premier lieu savoir ne pas se presser de proposer une intervention que l'évolution anatomique spontanée rendra ultérieurement inutile. Par ailleurs, l'indication d'une hyperhémolyse splénique obtenue par les explorations isotopiques représente sans doute le meilleur critère pour poser l'indication opératoire (LICHTMANN et coll., 1952).

Plus simple encore est le cas de l'hémoglobinoase C, affection ordinairement bien tolérée, tant dans sa forme homozygote qu'à l'état hétérozygote (WINTROBE, 1967). Cette règle souffre des exceptions, dont notre observation n°14 est un exemple. Les données de l'expérience étant très réduites, nous pensons qu'il faut poser les indications aussi soigneusement que dans la thalassémie.

III -2 / En fonction des données cliniques

Avant que l'on dispose des données isotopiques sur la séquestration splénique des érythrocytes, il fallait bien s'entendre aux données cliniques pour décider d'une éventuelle splénectomie. Les résultats constamment excellents obtenus dans la sphérocytose ont inspiré les premières

tentatives. La rationalisation des indications est venu ensuite; les données de base ont encore leur utilité.

Il est rare que soit invoqué le mauvais état général du malade parmi les arguments en faveur de la splénectomie, du moins dans la littérature que nous avons consultée. Il est possible que cela tienne au caractère non quantifiable de cette donnée. Nous en avons cependant tenu compte prenant parfois le parti de la splénectomie en pensant qu'il n'y avait rien à perdre. La lecture du tableau III montre que six fois, sur huit cas où le déclin de l'état général était très marqué (codifié +++ sur le tableau), une amélioration a été obtenue dans l'immédiat; la lecture du tableau VI indique qu'à terme l'amélioration ne se maintient guère (deux cas sur six). Cette seule impression clinique ne peut donc être invoquée comme argument fondamental.

Il en est de même du volume de la rate; hormis le cas de la gêne mécanique, qui ne nous a jamais forcé la main, ce ne sont pas forcément les malades porteurs des plus volumineuses rates (codifiées +++ dans le tableau III et VI) qui ont été les plus améliorés : ils furent sept sur neuf dans le premier mois et trois sur les sept revus en Juin 1971.

La nécessité de transfusions fréquentes est le critère le plus souvent invoqué (cf. TRUSLER, WOLFF et RUFFO, déjà cités). Ce critère paraît logique puisque la nécessité de transfusions abondantes doit refléter la gravité de l'anémie et la nécessité de les répéter souvent indique l'exis-

tence d'un facteur d'hémolyse extracorp^usculaire, les érythrocytes transfusés survivant moins longtemps que chez un receveur normal. Dans notre expérience, l'amélioration immédiate a été nette chez trois des quatre malades qui avaient besoin de plus de 30 ml/ kg/ de sang dans le mois précédent la splénectomie (tableau III); elle s'est maintenue chez trois des cinq malades présentant le même caractère et revus en juin 1971 (tableau VI).

C'est enfin la conjoncture de ces deux derniers facteurs, nécessité de transfusions abondantes et volumineuse splénomégalie qui paraît la plus caractéristique puisqu'à terme, sur les cinq malades associant ces deux caractères, quatre avaient une nette amélioration (obs. n° 1, 8, 11, 12), un seul étant décédé (obs n° 5). On peut penser que chez un malade porteur d'une volumineuse rate requérant de fréquentes transfusions, il existe un facteur d'hémolyse extracorp^usculaire et que ce facteur est constitué par la rate, quel que soit le mécanisme physiologique en cause. L'éventuelle nécessité de poursuivre les transfusions après l'ablation de l'organe, dans notre observation n° 5, indique assez les limites de cette appréciation clinique.

Relevons pour terminer qu'une donnée hématimétrique simple comme le taux d'hématocrite ne peut pas être présentée comme un facteur pronostic dans notre expérience. Nous constatons en effet que quatre des cinq malades qui ont un taux inférieur à 15 % avant la splénectomie voient ensuite leur taux s'élever à plus de 25 % - valeur à partir de laquelle nous ne transfusions plus les malades, compte tenu des conditions locales - alors que cinq des sept malades qui ont un taux supérieur à 15 % avant la splénectomie

tomie voient leur dernier taux mesuré s'établir au-dessous de 35 % (Cf. tableau II, observations n° 1, 7, 11, 12, 19 pour le premier groupe; observations n° 2, 4, 6, 8, 9, 14, et 15 pour le second groupe). La différence entre les deux groupes apparaît bien entendu dénuée de signification. Ce qu'on peut retenir des résultats obtenus est tout de même qu'il est vain d'espérer élever l'hématocrite au-dessus de 30 %, et qu'un taux d'hématocrite proche de cette valeur rend inutile l'ablation de la rate.

III - 3 / En fonction des données isotopiques

Les techniques d'exploration isotopiques ont fait progresser le problème de l'indication de la splénectomie. Le marquage isotopique des globules rouges (GRAY et STERLING, 1950) a permis de calculer leur survie dans l'organisme. On l'exprime en durée de demi-vie ($T_{1/2}$) au terme de laquelle la moitié de la radio-activité portée par les érythrocytes qui ont capté le chrome 51 a disparu, et qui est normalement d'environ 30 jours. Si l'on incube avec le radiochrome des érythrocytes normaux et compatible, un raccourcissement de cette demi-vie indiquera un facteur d'hémolyse extra-corporelle. Encore faut-il pouvoir le localiser : la technique des comptages externes, introduite en 1955 (KORST, CLATANOFF et SCHILLING) le permet, grâce à la mesure simultanée des quantités de rayonnement émises dans les aires cardiaque (donnant une idée de ce qui circule), sacrée (indice de ce qui se passe dans la moelle érythropoïétique), hépatique et splénique (Cf. par ex. BERNARD, ORSINI, et BOYER, 1967).

L'utilisation de cette dernière technique, isolément comme nous l'avons le plus souvent pratiquée, ou combinée à la mesure de la survie des érythrocytes marqués au radiochrome (WEATHERALL, 1965) simplifie le problème des indications de la splénectomie. Si l'on constate une hyperfixation splénique, alors que les autres comptages sont normaux, la splénectomie a toutes chances d'être bénéfique; différentes méthodes de calcul ont été proposées pour apprécier cette hyperfixation, avec des résultats concordants (HINDAWI, 1962). Nous avons constaté une amélioration clinique et hématologique, immédiatement ou à terme chez huit des neuf malades pour lesquels cette épreuve indiquait une fixation splénique préférentielle du radiochrome. S'il n'y a pas d'hyperfixation splénique, on peut s'attendre à ce que la splénectomie soit inutile : c'est ce que nous avons constaté dans l'un de nos deux cas où la fixation splénique était normale (obs. N° 5).

Cependant, les données isotopiques ne sont pas toujours formelles, dans les anémies hémolytiques par dyshémoglobinoïses (ORSINI, 1970) comme dans des anémies hémolytiques congénitales non sphérocytaires (BOUQUIER, 1966). D'une part, il n'y a pas toujours d'amélioration clinique et hématologique même lorsqu'on obtient un allongement de la survie érythrocytaire : cela a été observé par HINDAWI et SUBHIXAH (1962) dans un cas où la demi-vie était passé de 12 à 18 jours après la splénectomie. D'autre part le degré d'amélioration n'est pas forcément en rapport avec l'intensité de la captation splénique = nous avons observé la plus forte élévation de la valeur de l'hématocrite (passé de 12 à 45 %) dans le cas n° 7, où la fixation isotopique paraissait être juste supérieure à la normale. Il arrive même que l'épreuve isotopique soit franchement en défaut : soit

qu'elle paraisse indiquer une splénectomie qui n'entraînera pas d'amélioration, comme dans notre observation n° 3; soit inversement qu'elle paraisse contraindre l'intervention qui sera pourtant bénéfique, comme dans notre observation n° 8.

La raison de ces divergences est sans doute à rechercher dans la technique elle-même, d'abord dans son application comme dans son principe même. Dans son application = il n'est pas toujours commode de localiser avec précision l'orifice des sondes sur des sujets jeunes, dont la taille est petite et qui ont de la peine à rester immobiles. Mais aussi dans son principe même = HUGUES-JONES et AZUR (1957) font remarquer qu'une hyperactivité splénique signifie strictement que le radio-chrome s'y est déposé. Cela est habituellement interprété comme l'indice d'une sequestration globulaire exagérée, mais cela peut aussi signifier que le chrome élevé, qui forme des particules colloïdales, a été capté par les macrophages spléniques qui fixent préférentiellement les particules colloïdales de petite taille (alors que ceux du foie phagocytent plutôt les particules colloïdales de grande taille). Il est possible que l'interprétation des épreuves isotopiques soit plus délicate que les utilisateurs ne le considèrent habituellement.

En conclusion, il faut admettre que les épreuves isotopiques constituent l'indication la plus sûre, mais non absolue, de la splénectomie. Il ne faut pas omettre de tenir compte de la valeur du taux d'hématocrite - le fait qu'elle était élevée dans notre observation n° 3 aurait dû nous inciter à l'ablation - et aussi des données cliniques que sont le volume de la rate et l'importance des besoins transfusionnels.

1 - La splénectomie n'est pas une intervention de principe dans les hémoglobinoses où la rate ne constitue habituellement pas le facteur prépondérant de l'anémie ; elle peut cependant avoir des résultats bénéfiques chez certains malades et le problème est d'en préciser les indications.

2 - Nous présentons les observations de 20 malades splénectomisés, dont 18 à notre demande. Il s'agit de 13 thalassémies, 2 drépanocytoses une hémoglobinoase C, 2 thalasso-drépanocytoses, une hémoglobinoase C - thalassémie et une anémie hémolytique congénitale qui n'a pu être classée.

3 - Les résultats ont été appréciés un mois après la splénectomie, puis lorsque cela était possible en Juin 1971, donc après un délai variable = le délai maximum est inférieur à un an dans cinq cas, de 1 à 13 ans dans 10 cas.

4 - L'intervention s'est toujours passée sans accident; elle a été suivi d'accidents thrombo-emboliques sévères dans un cas de drépanocytose.

5 - Quatre malades, âgés de 2, 11, et 12 ans étaient décédés en juin 1971 = deux d'entre eux dans un tableau d'insuffisance hépatique (au 12ème jour et au 3ème mois), un autre d'infection broncho-pulmonaire (deux ans après la splénectomie) et un autre de cause indéterminée (deux ans après la splénectomie).

6 - A terme, l'hématocrite s'est élevé de façon variable mais en moyenne de 60 % dans 12 cas et il est supérieur à 30 % dans les 2 cas qui n'ont pas été splénectomisés à notre demande. Il semble qu'on ne puisse guère espérer dépasser ce taux.

7 - L'indication opératoire doit tenir compte essentiellement, mais non exclusivement, de l'épreuve isotopique de fixation splénique. Cette donnée doit être confrontée aux données cliniques, essentiellement les besoins transfusionnels, le volume de la rate et l'âge du malade (les meilleurs résultats ayant été obtenus après l'âge de 13ans, sauf dans un cas); il ne faut pas omettre une exploration fonctionnelle hépatique.

A N N E X E

N° ordre	Initiale	Sexe	Age	Diagnostic	Type d'hémoglobine			Enquête familiale	
					(taux) F	A2	autre	père	mère
1	H.S.	F	5 ans	Th. maj.	F-60%			A2	F+A2
2	H.N.	M	2 ans	Th. min.	F-58%	✓		F	indemne
3	H.F.	F	12 ans	Th. +C	F-10%		C	A+C	A+F
4	B.R.	M	2 ans	Th. +S	F-76%		S	A+S	A+A2
5	B.C.	M	11 ans	Th. maj.	F-90%			F	?
6	B.L.	F	18 ans	Th. maj.	F-10%				
7	A.A.	M	42 ans	Th. min.	F- 5%	✓			
8	G.H.	F	2 ans	Th. maj.	F-99%				
9	O.M.	F	21 ans	Th. min.					
10	D.A.	M	8 ans	?					
11	H.S.	F	4 ans	Th. min.	F-11%	✓		F	indemne
12	S.Y.	F	12 ans	Th. min.	F-13%			?	indemne
13	A.A.	F	4 ans	Th. maj.	F-90%			F	F
14	B.K.	F	22 ans	A C			C		
15	M.B.	M	13 ans	Th. +S	F-17%		S		
16	B.Z.	F	42 ans	Th. min.					
17	D.A.	F	20 ans	S S			S		
18	D.M.	M	18 ans	S S					
19	E.L.	F	30 mois	Th. maj.	F-62%			F+A2	?
20	B.F.	F	9 ans	Th. maj.	F-73%				

Altération de l'E. G. (1)	Pâleur (2)	Subictère (3)	Fatigabilité (4)	Fréquence de crises hémolytiques (5)	Hte (6)	Taux d'Hb (7)	G. R. (8)
+++	++	++	++	+	14	3,9	
+++	+++	+	++	+++	18	5,3	
++	+	+	++		31	7,5	3.800.000
	++		+		30		
+++	+++		++	+	21	7	
++	++	++	++	+	19	7	
++	++	+	++	+	12	6,3	
++	++	+	++	+	16	4	
++	++	+	++	++	21		
+++	++	+	+++	+	13	5	
++	+++		++	++	9		
+++	+++	+	++		10	3,3	
+++	++	+	+++	++	22		2.860.000
+++	++		+++		24	5,5	3.500.000
+++	++	+	+++	+	24		3.010.000
	+		+		27		3.050.000
+++	++	+	++	+++	12	4	
+++	+++	+	+++	+	14		2.210.000

G. B. (9)	Plaquettes (10)	Erythroblastes		Fer sérique (13)	Bescins transfus. (14)	Epreuve au radio- chrome. rate / coeur	
		sang (11)	M. O (12)				SLI
8.250	94.000	23%			++	2,2	0,7
7.000	15.000	7%			+	3	3,2
9.100	144.000					1,6	1
4.200	16.000	9%		40	+	2,6	1,2
6.800	110.000	100%		72	+++	1,3	<1
9.800	120.000	10%		160	++	>2	>1
1.600	très rares	8%	2 à 3%	60	+	1,62	1
12.600	188.000	30%			++	1,1	0,5
7.880	120.000	45%				1,9	<1
2.280	130.000		70 %			>1,5	1,2
4.500	118.000	400%	60 %		+++		
2.400	100.000	0	40 %		++		
8.228	262.000	5%					
6.800	Absent	10%	50 %				
9.500	278.000	17%					
9.600	142.000	2%			+		
28.500		145%			+	1,9	1
6.900	292.000	17%			++		

[illegible]

(9)	(10)	(11)	(12)	(13)	OBSERVATIONS		
					cause du décès	perdu de vue	revu en Juin 1971
				500			+
				1° m. Inf. b. pulmon.		+	
7.000	120.000	50		150			+
				+++ Insuf. hépatique			
				500			+
						+	
				1m. seul. DCD ?			
5.800	168.000	500		1m. seul.			+
						+	
5.200	100.000	600		260			+
4.600	46.000	1		205			+
						+	
7.000	150.000	45		85			+
9.800	500.000	50		235			+
8.600	275.000	30					+
				1m.			
				750ml		+	
5.000				210			+
							+
					Coma hépatique		

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ANDRE, R., BERNARD, J., BOUSSER, J., DAUSSET, J., DREYFUS, B.;
DREYFUS, J. C., NAJEAN, Y., PAOLLETTI, C., SCHAPIRA, G.
et WOLFF, R. : les anémies.

Un vol., 1ère éd., 1967 (paget et Hartmann, Paris,
expansion)

- 2 - BATY, J. M., BLACKFAN, E. D. and DIAMOND, L. K. :

Blood studies in infants and children I. Erythroblastic
anemia, a clinical and pathological study.

Amer. J. Dis. Child. 1932, 43, 667 (cité in TRUSLER, G.
A., 1967)

- 3 - BEGELUND, C. M. D., L. HULD MANSSEN, M. D., J. KVIST

KRISTENSEN, M. D. and Aa VIDEBAEK, M. D. : splenectomy in

haematology indication results and complication in 41 cases
Scand. J. Haemat 1970, 7, 247.

- 4 - BERNARD, P. J., ORSINI, A. et BOYER, G. : utilisation des radio-
isotopes en hématologie infantile.

Méd. infant., 1967, 1, 59

- 5 - BLARLEY, R. L. : the biochemistry of folic acid and related pteri-
dines.

Un vol., 1° éd., 1969 (North-Holland publishing company,
Amsterdam - London, éditeur)

- 6 - BOERES, C. : étude des complications proches et éloignées de la
splénectomie chez l'adulte.

Un vol, 1967 (Thèse de Médecine, Paris).

- 7 - BOUQUIER, J. et ALAGILLE, D. : la splénectomie d'indication hémato-
logique chez l'enfant.
Arch. Franç. Ped. , 1966, 23, 1007
- 8 - CHATTERJEE, J. B. , RAY, R. N. , SWARUP, S. and GHOSH, S. K. .
observations on splenectomy in thalassaemia syndrome.
Ind. Med. Assoc. 1961, 37, 1.
- 9 - CHINI, V. : la sindrome di cooley nell' adulto
Ross. Clin. Scient. , 1939, 10, 316.
- 10- CLEMENT, D.H. and TAFFEL, M. : splenectomy in Mediterranean
anemia.
Pediatrics, 1935, 16, 353 (cité in TRUSLER 1967)
- 11- DEBAUCHEZ, C. : le problème des accidents infectieux après splénectomie chez l'enfant.
Ann. Ped. 1968, 2/2, 141.
- 12- DESTAING, F. , DUZER, A. , FERRAND, B. , POROT, J. F. et
PORTIER, A. : les hyperplaquettoses après splénectomie (à propos
de 35 cas).
Algérie Med. , 1961, 6, 439.
- 13- EGDAHL, R. H. , MARTIN, W. W. and HILKOVITZ, G. : splenectomy
for hypersplenism in Sickle cell anemia.
J.A.M.A. , 1963, 745, 186

- 14 - ERICKSON, W.D., BURGERT, O. and LYNN, H.B. : The hazard of infection following splenectomy in children.
Amer. J. Dis. Child. , 1968, 116, 1.
- 15 - FABIANI, G. : les infections bactériennes tardives après splénectomie
La Presse Méd. 1967, 52, 2 671.
- 16 - GAILLARD, P. : à propos de 142 splénectomisés.
1 vol. (Thèse de Médecine, Lyon) 1964
- 17 - GIRAUD, P., ORSINI, A., MANGIAAPAN, T. et BADETTI, L.
La thalasso-drépanocytose
Ann. Pediat. , 1956, 35, 1105
- 18 - GIRAUD., P., ORSINI, A., RAYBAUD, C. et GIRAUD, F. : la splénectomie dans la maladie de Cooley.
Arch. Franç. Ped. , 1963, 20, 1229
- 19 - GLENN, R., CORNELL, G.N., SMITH, C.H. and SCHULMAN, I.
Splectomy in the children with idiopathic thrombocytopenic purpura hereditary spherocytosis and Mediterrenean anemia
Surg. Gynec. obst. 1954, 99, 689
(cité in TRUSLER 1967)
- 20 - GRAY, S.J. and STERLING, K. : the tagging of red cell and plasma proteins with radio-active chromium
J. Clin. Invest. 1950, 29, 1604

- 21 - GROSS, R. E. : the surgery of infancy and childhood
Un vol. 1953 (W.B. SAUNDERS, Philadelphia)
(cité in TRUSLER, 1967)
- 22 - HAM, T.H. and BATTLE, J.D. : Viscosity of Sickle cells : A thirty
four year study of an Italian family with Sickle cell and
thalassemia trait : splenectomy in two members
Trans. Am. Clin. climato. Assoc., 1957, 146, 68
- 23 - HARRIS, J.W. : the red cell
Un vol. , 1965 (Harvard university press, Cambridge
Massachusetts, USA)
- 24 - HILROVITZ, G. and MARTIN, W.W. : Sickle cell anémia comment
on diagnosis and repport on splenectomy in two Sisters
Jr. from The Medical College of Virginia, Richmond,
Va. A.M Arch. Int. Med. , 1961, 108, 109.
- 25 : HINDAWI, A. Y. and SUBHIYAH, B.W. : Study by radiochromium
of red cell survival and the role of the spleen in red cell
elimination in thalassemia
Brit. J. Hoemat. , 1962, 8, 266
- 26 - HUGHES-JONES, N. C. and AZUR, L. : determiantion of erythrocytes
distribution uring ⁵¹Cr Labelling cells
Brit. J. Haemat. 1957, 3, 130

- 27 - JONKIS, J. M. (editeur) : abnormal hoemoglobins in Africa
Un vol. 1965
(Blacwell scientific publications, Oxford).
- 28 - KORST, D. R. , CLATANOFF, D. V. and SCHILLING, R. F.
External scintillation counting over the liver and spleen
after the transfusion of radioactive erythrocytes.
Clin. Res. Proced. , 1955, 3, 195
- 29 - LAM, R. C. : splenectomy for treatment of sickle cell anemia
Amer. J. Surg. 1958, 95, 150
- 30 - Mc CURDY, P. R. and ROTH, G. S. ;
Splenectomy in Hemolytic anemias. results predicted by body Scanning
after injection of Cr⁵¹ tagged red Cells
New. Engl. J. Med 1958, 259, 459
- 31 - MAINZER, R. A. and O'CONNOR, W. J. : Evaluation of splenectomy
in the treatment of Cooley's anemia
Ann. Surg. 1958, 148, 44 (cité in TRUSLER 1967)
- 32 - NICOLA, P. , VISCONTI, D. A. et MORCSINI, F. G. : la splénectomie
dans le traitement de la thalassémie majeure (indication
limites)
Minerva Ped. , 1963, 41, 1047;
- 33 - ORSINI, A. , GIRAUD, F. , PERRIMOND, D. H. et BON, H. : les
infections des enfants splénectomisés (enquête portant sur
45 splénectomies d'indication médicale).
Marseille Med. , 1966, 103, 1.

- 24 - ORSINI, A., PERRIMOND, H., BERNARD, P.J. et SEBAG, F.
Intérêt des épreuves par le radiochrome 51 et le radiofer
dans l'indication de la splénectomie au cours des anémies
hémolytiques constitutionnelles de l'enfant.
Pediatrie 1970, 15, 599
- 25 - ORSINI, A., PERRIMOND, H. et BOYER, G. : le traitement de la
maladie de Cooley, ses possibilités actuelles.
Arch. Franç. Ped. 1966, 23, 563
- 26 - PENBERTHY, G.C. and COOLEY, T.B. : results of splenectomy in
childhood
Ann. Surg. 1935, 102, 645 (cité in TRUSLER 1967)
- 27 - REEMSTA, K. and ELLIOT, R.H.E. : splenectomy in Mediterranean
anemia, an evaluation of long terme results.
Ann. Surg. 1956, 144, 999
- 28 - RUFFO, A., GEORGACOPULO, P. : la splenectomia per morbo di
Cooley sel bambino (considerazione Su 52 casi)
Minerva Med. 1968, 59, 5672.
- 29 - SALMON, M., ORSINI, A., AUBRESPY, P., PERRIMOND, H.,
BERNARD, P.J. et DERLON, S. : indications de la splénectomie dans
les hémoglobinoses.
Marseille Chir., 1970, 22, 63

- 40 - SCOTT, R. B. : The spleen and splenectomy
Brit. M. J., 1949, 4615, 1063
- 41 - SEVERI, A. : resultats éloignés de la splénectomie dans diverses affections.
La Sittimans Medica 1953, 20, 513
- 42 - SMITH, C.H., ERLANDSON, M.E., STERN, G. and SCHULMAN, I.
the role of splenectomy in the management of thalassemia
Blood, 1960, 15, 197.
- 43 - SPRAGUE, C. C. and PATERSON, J. C. S. : role of the spleen and effect of splenectomy in sickle cell disease
Blood 1958, 13, 569.
- 44 - Symposium on disorders of the red cells
Amer. J. Med., 1966, 41, 657.
- 45 - TRUSLER, G.A. and BARTLETT, G. S. : the role of splenectomy in the treatment of thalassemia major
J. Pediat. Surg., 1967, 2, 1, 55
- 46 - VIARD, H. : la splénectomie en hématologie (hypertension portale exceptée) à propos de 108 observations .
Ann. Chir. 1964, 18, 1550
- 47 - WEATHERALL, D. J. : the thalassemia Syndromes
1 Vol., 1er ed., 1965 (Blackwell scientific publication Oxford).

- 48 - WELCH, C. S. and DAMESHEK, W. : splenectomy in blood dyscrasias
New England J. Med. 1950, 242, 601
- 49 - WHIPPLE, A. O., REEVES, R. J. and COBB, J. C. : atypical
hemolytic anemia with splenomegaly in children
Ann. Surg. 1928, 88, 380.
- 50 - WINTROBE, M. M. : Clinical hématology
1 Vol. , 6th ed . , 1967 (Lea and FIBIGER, Philadelphia,
éditeur)
- 51 - WILSON, H. E. : the changing indications for splenectomy
S. Clin. North America , 1954, 34, 123
- 52 - WOLFF, J. A., MICHAELS, R. H. and Van HOFF, F. H. : effect of
splenectomy on thalassemia
Pediatrics, 1960, 26, 674 (cité in TRUSLER 1967)
- 53 - WOLFF, J. A., ULTMANN, J. E. and SITARZ, A. L. : relation ship
of erythrocytes survival and reticulocytes levels to splenec-
tomy need for transfusion in thalassemia major.
- 54 - ZOLLINGER, R. M., MARTIN, M. M. and WILLIAMS, R. D.
Surgical aspects of hypersplenism.
J. A. M. A., 1952, 149, 24.

